THESIS Heidelberg 1911

Aus der inneren Abteilung des städt. Krankenhauses St. Rochus, Mainz
Dirigierender Arzt: Dr. H. CURSCHMANN.

Über fünf Fälle von akuter und chronischer Ataxie

(akute, cerebellare und Friedreich'sche Ataxie).

LANE MEDICAL LIBRA
STANFORD UNIVERSIT
MEDICAL CENTER
STANFORD, CALIF. 94

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde.

Vorgelegt der

Hohen Medizinischen Fakultät
der Ruprecht-Karl-Universität zu Heidelberg

von

WILLI SCHMIDT
aus Mainz a. Rhein.

B

MAINZ 1911

Druck von Karl Theyer in Mainz.

3783
H46S
Unclassed Thesis

Aus der inneren Abteilung des städt. Krankenhauses St. Rochus, Mainz
Dirigierender Arzt: Dr. H. CURSCHMANN.

Über fünf Fälle von akuter und chronischer Ataxie

(akute, cerebellare und Friedreich'sche Ataxie).

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde.

Vorgelegt der

Hohen Medizinischen Fakultät
der Ruprecht-Karl-Universität zu Heidelberg

von

WILLI SCHMIDT
aus Mainz a. Rhein.

MAINZ 1911

Druck von Karl Theyer in Mainz.

Gedruckt mit Genehmigung der
medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg.

Referent:
Geheimrat Prof. v. KREHL.

Dekan:
Prof. NISSL.

— 1911 —

Während des Sommers 1910 kamen auf der inneren Abteilung des städtischen Krankenhauses in Mainz mehrere Fälle von akuter und chronischer Ataxie zur Beobachtung, die casuistisch und differentialdiagnostisch wohl nicht ohne Interesse sein dürften.

Handelt es sich doch gerade bei der Frage der akuten Ataxie um eine recht spärliche Casuistik, deren Ergänzung um so wünschenswerter sein dürfte, als eine genauere Kenntnis dieses Krankheitsbildes wohl vorerst nur auf klinisch-symptomatologischem Wege zu erreichen ist. Zu dem theoretischen Interesse, das uns dieses Krankheitsbild — gleichsam eine pathologisch-physiologische Momentphotographie des erkrankten Kleinhirnes — bietet, kommt noch ein nicht zu unterschätzendes praktisches Interesse, das freilich weniger auf medizinischem, wie auf forensischem und menschlichem Gebiet liegt. Es kann sehr leicht — und in einem unserer Fälle ist dies tatsächlich vorgekommen — ein solcher Krankheitsfall auch ärztlicherseits als Trunkenheit aufgefaßt und dementsprechend behandelt werden, ein Irrtum, der unter Umständen sehr bedauerliche Konsequenzen haben kann. Man denke z. B. an die Erlebnisse angeblich Betrunkener — re vera Fällen extra — oder intraduralen Blutungen — auf der Polizeiwache.

Und schließlich — last not least — ist das Interesse dieser Fälle durch ihre Ähnlichkeit oder vielleicht Zusammengehörigkeit zu der Friedreich'schen Ataxie und damit zu der großen Gruppe der heredo-familiären nervösen Erkrankungen recht wohl zu rechtfertigen.

Fall I.

K. J. 42 J., Tgl., aufgenommen am 25. 7. 1910. Anamnese: Als Kind immer gesund, Familien-Anamnese o. B. Speziell Nerven- und Geisteskrankheiten sollen keine in der Familie vorgekommen sein. Hat nicht gedient wegen „Schwachsichtigkeit". Patient will früher nie krank gewesen sein. Er hat insbesondere nie eine Schwäche in den Füssen bemerkt, sondern war sogar immer ein guter Fußgänger.

Samstag, 23. Juli, bemerkte Patient, daß er beim Aufstehen schwindlich wurde und zwar zittrig in den Beinen. Alles drehte sich um ihn herum, ob in horizontaler oder vertikaler Richtung, weiß er nicht mehr anzugeben. Trotzdem ging er zur Arbeit, hatte aber immerfort mit Schwindel und Unsicherheit in den Beinen zu tun. Er legte sich bald wieder zu Bett, da er nichts arbeiten konnte, versuchte aber am Nachmittag noch einmal aufzustehen, ein Versuch, den er alsbald wieder aufgeben mußte. Am Abend ging er zu seiner Schwester auf Besuch, der es auch auffiel, daß er wie ein Betrunkener schwankte. Sehr interessant ist seine Angabe, daß er sowohl beim Treppabsteigen wie beim Heruntertreten vom Trottoir das Gefühl hatte, als wiche der Boden unter seinen Füßen aus.

Wegen dieser Beschwerden kam er am Montag, den 25. 7. ins städtische Krankenhaus zur Aufnahme. Irgend eine Störung seines Befindens vor dem 23. 7. bestreitet er aufs allerentschiedenste. Ebenso hat er keinen alkoholischen

Exceß begangen. Eine Insolatio — es war an diesem Tage recht kühl — war sogut wie ausgeschlossen. Der objektive Befund (Aufnahmebefund 25. 7.) war folgender: Großer, kräftiger Mann, von gutem Ernährungszustand und gut entwickelter Muskulatur. Keine Ödeme, keine Drüsen, keine Narben. An der Haut fällt die abnorm starke vasomotor. Erregbarkeit auf. Zähne sehr schlecht erhalten. Die Zunge zittert beim Herausstrecken, weicht aber nicht nach der Seite ab. Herz, Lunge, Bauchorgane o. B. Hirnnerven o. B.; speziell sensibler. und motor. Trigeminus o. V, Sehnenreflexe überall normal, nirgends Reflexsteigerung, kein Babinski, Oppenheim und Strümpell. Kein Fußklonus. Bauchdeckenreflexe normal r=l. Ebenso Cremaster o. B. Muskeltonus völlig normal. Sensibilität, speziell Tiefensinn, Lagegefühl, stereognostischer Sinn völlig intakt. Das rechte Bein zeigt ziemlich ausgesprochene Ataxie, das linke ebenfalls, doch in viel geringerem Maße. Der Kniehackenversuch gelingt sehr schlecht. Zahlenschreiben in der Luft ist unmöglich. Beim Gangversuch zeigt sich, daß das Gehen kaum möglich ist und mehr ein Taumeln zu nennen ist. Auf dem Strich gehen ist völlig unmöglich, dabei fällt Patient meist nach rechts. Bei Augenschluß ist die Ataxie — statisch und lokomotorisch — noch verstärkt. An beiden Händen feinschlägiger Tremor, keine Diadochokinese. Augenhintergrund zeigt rechts leichte Neuritis optica, (Augenarzt Dr. Deters) vergrößerte, opake Papille, aber beiderseits mit scharf umschriebenen Rändern. Augenmuskeln völlig normal. Keine Deviation. Kein Nystagmus. Cornealreflexe beiderseits vorhanden r=l. Das rechte Trommelfell zeigt eine leichte, matte Trübung. Links normal. Keinerlei Ohrgeräusche. Keinerlei Zeichen einer Labyrintherkrankung. Urin: o. B. Blutdruck 110 mm Hg. (Riva-Rocci). Therapie: Bettruhe, 3mal 1 gr Natr. brom.

1. 8. 10. Patient ist ganz wesentlich gebessert, schwankt aber noch etwas. Es bestehen noch Klagen über Schwindel beim Aufstehen. Kein Babinski usw. Reflexe normal. Bauchdeckenreflexe nach wie vor gut auslösbar r=l. Sensibilität normal.

August 1910. Das Schwanken beim Gehen, der subjektive Schwindel blieb weg. Es bestehen nur noch Klagen betreffs Druck über dem Scheitel.

22. 8. 10. Der Nervenstatus ist derselbe wie bisher. Die oberen Extremitäten zeigen wie auch früher keine Spur von Ataxie. Die kompliziertesten Bewegungen werden tadellos ausgeführt. Leichter Tremor der Hände. An der unteren Extremität zeigen sich noch Spuren von Ataxie. Der Kniehackenversuch gelingt ganz leidlich, freilich mit einigen ausfahrenden Bewegungen. Beim Schreiben von Zahlen in der Luft, ist das rechte Bein dem wieder völlig normalen linken Bein gegenüber freilich noch etwas unsicher. Subjektiv bestehen noch Klagen über ganz leichte Unsicherheit beim Gehen und Schwindel beim Aufstehen, sowie über das oben erwähnte Druckgefühl über dem Scheitel.

29. 8. Der Puls, der vorher immer zwischen 90 und 100 pro Minute schwankte, bei der Morgenvisite 148—152, ohne irgend welche subjektiven Herzerscheinungen (Beklemmungen, Nasenflügelatmen usw.) Dieser Anfall von Tachykardie zog sich in wechselndem Verlauf bald unter 120 pro Minute, bald über 140 weiter fort bis zum 14. 9., von welchem Tage an wieder die normale Pulsfrequenz vorhanden war.

17. 10. Entlassung. Der Nervenstatus nach wie vor unverändert. Im rechten Bein ist die Ataxie so gut wie verschwunden. Noch geringes Druckgefühl über dem Scheitel. Hinzuzufügen ist noch, daß während dem Tachykardieanfall die Herzgrenzen normal waren, daß die Töne rein waren. Die Röntgenuntersuchung ergab eine normale Herzform und -Größe.

Fassen wir kurz zusammen: Ein vorher vollständig gesunder Mann erkrankt ganz plötzlich unter dem Bilde einer akuten, wahrscheinlich cerebellaren Ataxie. Neben den subjektiven Erscheinungen — Schwanken und Drehschwindel — lokomotor. und statische Ataxie besonders der unteren Extremität, vorwiegend rechts. Dabei leichte Neuritis optica und starke vasomotorische Erregbarkeit.

Diese Erscheinungen gehen in 10 Tagen fast restlos zurück. Später tritt dann noch die paroxysmale Tachyhardie hinzu, die ebenfalls wieder völlig verschwindet.

Es erhebt sich zunächst die Frage, welcher Art der Prozeß war, der bei dem sonst völlig gesunden Manne in so akutester Weise das oben beschriebene Bild auslöste. Dieses Einsetzen „aus heiterem Himmel“ macht diesen Fall um so bemerkenswerter. Hebt doch Lüthje[1]) hervor, daß es sich bei der cerebralen und cerebellaren Ataxie meist um Erkrankungen handelt, die sich an schwere Affektionen wie Typhus, Variola usw. anschließen. Damit ist für diese Fälle auch ein Fingerzeig gegeben betreffs der Aetiologie und eine Encephalitis oder vorübergehende, toxische Einwirkung auf der betreffenden Basis sehr in den Bereich der Wahrscheinlichkeit gezogen. In ätiologischer Hinsicht läßt uns unser Fall jedoch im Stich. Weder durch Anamnese noch durch Anfangsbefund rechtfertigt sich die Annahme einer aktuten Infektion. Der Kranke weiß ganz bestimmt anzugeben, daß er nicht schon vorher krank war, er fühlte sich ja auch im Bett durchaus wohl und frei von nervösen Störungen — ein Beweis dafür sind seine wiederholten Versuche wieder aufzustehen und seiner Arbeit nachzugehen. Ebensowenig läßt sich eine Gefäßalteration in den erkrankten Teilen des Zentralnervensystems annehmen. Es waren keine Spuren von Arterienveränderungen vorhanden und auch das Herz war bis auf die ja auch viel später auftretende Tachykardie normal und ich glaube nicht, daß man aus dieser Tachykardie, auf die ich weiter unten zurückkommen werde, eine ernstere Erkrankung des Herzmuskels schließen kann. Syphilis war nicht vorhanden und es ließ auch nichts das Vorhandensein einer solchen annehmen. In ätiologischer Beziehung sei noch auf eine anscheinend nicht ganz seltene Entstehungsursache der akuten Ataxie hingewiesen — auf die Insolatio. Auch davon kann bei unserem Patienten keine Rede sein. Die Temperatur

[1]) Lüthje, Die akute cerebrale und cerebro-spinale Ataxie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. XXII.

war an dem betreffenden Tage — wie meist im Sommer 1910 — eine derartige, daß ein Herzschlag ausgeschlossen war, auch hat Patient nicht in einem überheizten Raum gearbeitet. Wir können also nur soviel sagen, daß es sich um einen Prozeß handelte, der wohl nicht allzu schwerer Natur war. Denn nach drei Tagen waren die schwereren Erscheinungen bis auf geringe Reste zurückgegangen; diese Reste freilich sind sich im weiteren Krankheitsverlauf ziemlich gleich geblieben und werden wohl auch eine bleibende Schädigung darstellen. Eine Hypothese über den dem Krankheitsbilde zu Grunde liegenden Vorgang — Encephalitis leichtesten Grades? Gefäßkrämpfe? — scheinen mir zu sehr den sicheren Boden der Tatsachen zu verlassen, um näher darauf einzugehen. Stehen wir so der Actiologie unserer Fälle ziemlich ratlos gegenüber, so können wir mit viel größerer Sicherheit an den Versuch einer Lokalisation herangehen. Gehen wir der Reihe nach die Regionen kurz durch, deren Schädigung zu einer Ataxie führen kann.

Zunächst der Frontallappen. Es ist bekannt aus der Pathologie der Hirntumoren (Moeli, Wernicke, Bruns u. a.), daß Erkrankungen dieser Gegend — besonders bei doppelseitiger Erkrankung — zu einer der cerebellaren Ataxie sehr ähnlichen Veränderung führen können. Besonders das Abweichen nach der erkrankten Seite hin wird als besonders typisch angesehen. Andrerseits wird von Lewandowsky[1]) darauf hingewiesen, daß in Fällen von Frontaltumoren sehr gut die allgemeine Druckerhöhung in der knöchernen Schädelhöhle indirekt zu einer Läsion des Kleinhirns führen kann. Weitere zur Ataxie führende Lokalisationen sind in der Pons und der Medulla oblongata gelegen. Ich glaube diese Ataxien — bulbäre und pontine — dürfen wir ohne weiteres ausschalten, da die in diesen Fällen unerläßlichen Begleitsymptome von Seiten der Hirnnerven und Pyramidenbahnen, hier völlig fehlen.

Auch die vorher erwähnte Möglichkeit einer Affektion beider Frontallappen dürfen wir wohl fallen lassen. Es

[1]) Lehrbuch der Nervenkrankheiten von Hans Curschmann. Kap. V. 3—5. M. Lewandowsky.

müßte sich doch um einen recht intensiven und ausgedehnten Prozeß handeln, der beide Lappen ergriffe, und daß ein solcher Prozeß bezw. eine funktionelle Störung in 3 Tagen so fast restlos verschwindet, ist doch nur schwer verständlich. Am wahrscheinlichsten ist wohl die letzte Möglichkeit, die Affektion des Kleinhirns. Eine cerebellare Ataxie erklärt alles und wenn auch einige Symptome, die wir bei Erkrankungen des Kleinhirns, insbesondere durch Tumoren finden, hier fehlen, so liegt das eben daran, daß die Läsion in unserem Falle eine ganz wesentlich geringere ist, als durch einen Tumor oder Absceß mit seinen starken Lokalerscheinungen und seinen event. gewaltigen Veränderungen des Innendruckes der Schädelhöhle. Wir sehen das starke Schwanken — den Gang eines Betrunkenen — Schluß der Augen verstärkt dieses Symptom zwar etwas, aber doch nur ganz unwesentlich. Dabei muß man noch bedenken, daß die Augenkontrolle doch wohl bei verschiedenen Menschen eine recht verschiedene Rolle spielt, wie denn oft auch ganz gesunde Individuen beim „Romberg“ in eine leichte Unruhe geraten. Zu diesem Moment kommt der ausgesprochene Drehschwindel und die Tatsache, daß der Patient im Bett völlig beschwerdefrei war. Nystagmus, der ebenfalls als ein Symptom bei cerebellaren Erkrankungen angesehen wird, fehlte in unserem Falle. Doch es handelt sich hierbei um ein Symptom, das ebenfalls meist bei Tumoren des Kleinhirns gefunden wird, so daß ich glaube, daß das Fehlen dieses Symptoms uns an unserer Diagnose nicht wird irre machen können.

Es wurde ferner in dem Aufnahmestatus und auch später die starke vasomotorische Erregbarkeit unseres Patienten betont. Ähnliche Angaben finden sich bei den von Lüthje[1]) beobachteten 3 Fällen von akuter Ataxie. Freilich will ich nicht verschweigen, daß die akute Ataxie in diesen Fällen komplizierend zu dem Bilde eines Typhus abdominalis hinzu kam, so daß eine Beeinflussung der Vasomotoren durch die Typhustoxine doch immerhin sehr möglich ist, wenngleich

[1]) Lüthje l. c.

eine vasomotorische Übererregbarkeit nicht zum typischen Bilde der postinfektiösen Vasomotorenstörung gehört. Auf keinen Fall möchte ich mit Sicherheit behaupten, daß die Erregbarkeit der Vasomotoren mit dem Bilde der akuten Ataxie etwas zu tun hat.

Interessant erscheint mir das plötzliche Auftreten der Tachykardie bei unserem Kranken. Ich habe schon darauf hingewiesen, daß das Herz des Kranken objektiv intakt war — klinisch nachweisbar intakt — so daß die Annahme einer Herzmuskelerkrankung sehr unwahrscheinlich ist. Um so wahrscheinlicher wird die Annahme, daß wir es hier mit einer echten Vagustachykardie zu tun haben, und es liegt wohl nicht allzu fern anzunehmen, daß der gleiche Prozeß, der das Kleinhirn befallen hat, wohl auch zu vorübergehenden Störungen im Gebiet des Vagusursprunges geführt hat. Es sei übrigens bemerkt, daß der Grad der Tachykardie oft das Maß überschritt, das wir bei cerebral oder spinal bedingtem, dauernden Ausfall des Vagustonus (besonders bei Tabes dorsalis, Sclerosis multiplex, Hirntumoren) zu finden gewohnt sind. In letzteren Fällen erhebt sich die Tachykardie selten über 120 in der Minute, während unser Patient häufig Frequenzen über 140 aufwies.

In der Kasuistik der akuten Ataxien — soweit sie mir zu Gebote stand — konnte ich bezüglich des Syndrom Tachykardie in keinem einzigen Falle ein Analogon finden, wie denn überhaupt dieser Fall I — davon später mehr — ein Unikum dieser Krankheitsgruppe darstellt.

Fall II.

S. N. 42 J. Tgl. Aufnahme am 23. VII. 1910 ins hiesige Krankenhaus. Anamnese: Die Familienanamnese ist ohne Belang. Nerven- oder Geisteskrankheiten sind keine in der Familie des Patienten vorgekommen. Als Kind war Patient immer gesund. Er hat wegen Gelenkrheumatismus nicht gedient. Seit 2 Jahren verheiratet. Frau gesund. 2 gesunde Kinder. Keine Aborte. War früher immer gesund und hat stets gearbeitet. In der letzten Zeit hat Patient ziemlich viel

getrunken. Kein Nikotinmißbrauch. Lues und sonstige venerische Krankheiten werden negiert.

Dienstag, 23. 7. bemerkte Patient, als er von der Arbeit heimkehrte, daß das Gehen ihm recht schwer fiel. Seine Kameraden sollen sich über seinen merkwürdigen Gang lustig gemacht haben und ihn scherzweise gefragt haben, ob er denn betrunken sei. Er selbst gibt an, daß er Schwindelgefühl hatte und daß „sich alles um ihn herumgedreht habe". Außerdem fühlte er sich sehr müde und erschöpft. Nach Hause gekommen, legte er sich sofort zu Bett, hatte auch da noch leichten Schwindel, freilich lange nicht mehr so wie außer Bett. Patient hatte an diesem Tage noch keinerlei alkoholische Getränke zu sich genommen und hatte auch nicht in der Sonne oder einem heißen Raum gearbeitet. Er lag bis zum Nachmittag zu Bett. Während dieser Zeit stellten sich Durchfälle, Fieber und Kopfweh ein, beim Aufrichten im Bett hatte er sofort starken Drehschwindel und Erbrechen. Beim Liegen war der Schwindel jedoch sofort verschwunden. Am Nachmittag wurde er mit dem Krankenwagen ins Hospital gebracht. Gehen war vollständig unmöglich. Seine Frau gab an, daß er an diesem Tage etwas langsam und undeutlich gesprochen habe und manche Worte nicht recht herausgebracht habe.

23. 7. 1910 (Aufnahmestatus). Mittelgroßer Mann mit gesunder Gesichtsfarbe, mäßiger Muskulatur und Fettpolster. Keine Ödeme, keine Narben, keine Drüsen. Temperatur 38,2. Mund- und Rachenhöhle o. V. Herz, Lungen und sonstige innere Organe o. V. Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall, Akkomodation und Convergenz. Augenmuskeln o. B. Kein Nystagmus. Augenhintergrund normal. Ebenso Gesichtsfeld und Visus. Facialis beiderseits gut innerviert. Nasolabialfalten beiderseits gleich. Trigeminus o. B. Sonstige Hirnnerven — Gehör, Geschmack und Geruch — normal.

Die Sehnenreflexe der oberen und unteren Extremität sind rechts auffallend stark. Dabei ist Babinski und Fußklonus leicht angedeutet. Kein Oppenheim. Dabei ruft Bestreichen der Fußsohle rechts starke Kontraktion des ganzen Beines hervor. Links völlig normale Sehnenreflexe der

oberen und unteren Extremität. Kein Babinski, Oppenheim und Strümpell. Starke Ataxie rechts, bei völlig intakter grober Kraft. Während links feinere Arbeiten mit der Hand durchweg gut ausgeführt werden, der Kniehackenversuch, sowie Zahlenschreiben in die Luft tadellos gelingen, mißlingen diese Versuche rechts wegen der dort vorhandenen Ataxie vollständig und führen zu ziellosen Bewegungen. Dabei keinerlei Paresen, keine Hypotonie rechts weder links. Die rohe Kraft mit dem Dynamometer gemessen ist rechts = links. Ebensowenig wie am Arm findet sich am rechten Bein eine Herabsetzung der rohen Kraft. Sensibilität (Tast-, Schmerz- und Temperatursinn) rechts und links normal. Der Lagesinn ist rechts stark gestört und links normal. Gehen und Stehen ist unmöglich. Patient fällt sofort hin, ohne daß eine Seite beim Fallen bevorzugt wäre. Urin o. B. Sonst gibt Patient noch an, daß er beim Urinieren etwas drücken müsse. Im übrigen ist Blase und Mastdarm normal. Die Sprache ist leicht lallend, aber ohne besonderen Charakter; aphasische Störungen fehlen. Therapie: Bettruhe, 3 mal 1 gr Kali. jodat.

27. 7. Die Reflexsteigerung rechts ist noch die gleiche. Ebenso ist noch leichte Andeutung von Babinski und Fußklonus vorhanden. Die Ataxie ist erheblich besser geworden. Feinere Arbeiten gelingen zwar rechts nicht ganz einwandsfrei, doch kein Vergleich zu der hochgradigen Ataxie bei der Aufnahme. Der Kniehackenversuch gelingt noch recht mäßig, doch kann Patient wieder gehen und stehen, freilich noch unvollkommen und unter erheblichem Schwanken, dabei fällt nun auch eine deutliche Ataxie des linken Beines auf. Augenschluß verstärkt die Unsicherheit nicht wesentlich. Die Sprache ist immer noch etwas lallend. Subjektiv bestehen noch Klagen über geringen Schwindel und Kopfweh.

2. 8. Die Sprache ist wieder normal, die Prüfung der Reflexe ergibt noch dasselbe Resultat wie vorher. Im rechten Arm noch geringe Ataxie. Der Gang hat etwas Stapfendes: der Schwerpunkt wird auf die Zehenballen und die Ferse verlegt, während die Zehen in die Höhe stehen, besonders deutlich an der großen Zehe, die direkt in Babinski-

stellung steht. Die Wadenmuskulatur und der Quadriceps femoris werden unverhältnismäßig stark innerviert. Das Bild dieses Ganges wird noch etwas kompliziert durch die Ataxie. Dieses Bild blieb bis zur Entlassung ungefähr das gleiche. Die Ataxie am Arm schwand fast restlos, während sie im Bein immer noch etwas vorhanden war. Die Störung in der Pyramidenbahn blieb nach wie vor die gleiche.

Epikrise: Ein vorher gesunder Mann (leichter Potator) erkrankt ganz akut unter Erscheinung einer schweren ataktischen Bewegungsstörung, besonders der rechten Extremitäten und einer etwas leichteren Sprachstörung und Drehschwindel mit Fieber, Durchfällen, Kopfweh, das im Liegen fast völlig verschwindet. Objektiv findet sich bei sonst normalem Befund eine hochgradige Ataxie der ganzen rechten Seite mit Reflexsteigerung, Andeutung von Babinski und Fußklonus. Nach 4 Tagen ist die Ataxie bis auf geringe Reste wieder verschwunden, nach 10 Tagen die Sprache wieder normal. Dagegen besteht bis zur Entlassung Reflexsteigerung rechts und leichte Störung in der Pyramidenbahn.

Differential diagnostisch kam zunächst neben der später auch gestellten Diagnose einer akuten cerebellaren Ataxie noch die Diagnose einer Apoplexie, Erweichung usw. in Betracht. Eine Apoplexie erschien von vorne herein nicht sehr wahrscheinlich. Es fehlte bis auf den Schwindel so jedes subjektive Symptom des apoplektischen Insults, der Kranke fühlte sich im Bett völlig wohl. Ferner fehlte jede Lähmung und sensible Störung, die rohe Kraft war absolut normal, die Zunge wurde gerade herausgesteckt, der Facialis war völlig intakt, überhaupt das ganze Bild entsprach nicht dem einer Apoplexie. Und schließlich fehlte jede Ursache einer Apoplexie wie Atheromatose, Lues, Prozesse, die an eine Embolie hätten denken lassen können. Auch Blei- oder Nikotinintonikation kam nicht in Betracht. Ebenso wenig wahrscheinlich war eine Encephalomalacie. Es fehlte eben, wie schon erwähnt, jede Ursache zu einer Embolie. Auch der Tumor cerebri ließ sich — und der weitere Verlauf

der Erkrankung bestätigte diese Annahme — durch das Fehlen jedes Augenbefundes und jeglicher Druckerscheinungen ausschließen. Auf die Differentialdiagnose gegen die multiple Sklerose komme ich noch zurück. Es wurde also eine akute cerebellare Ataxie diagnostiziert.

War bei dem Fall I Aetiologie des Leidens unklar, so war uns hier doch wenigstens ein Fingerzeig gegeben: die leichte Temperatursteigerung und die Durchfälle deuteten auf eine Infektionskrankheit, oder wenigstens auf ein toxisches Moment hin. Freilich ist die Schädigung auch eine viel schwerere und nachhaltigere. Das hier speziell interessierende Moment — die akute cerebellare Ataxie — ging ja freilich fast restlos vorüber. Es blieben dagegen die Störungen im Bereich der Pyramidenbahn bestehen und ich glaube nicht, daß große Aussicht auf eine Restitutio ad integrum bestehen. Was die Einseitigkeit der Erscheinungen in unserem Falle auf der rechten Seite anbelangt, so unterscheidet bereits Lüthje in seiner mehrfach zitierten Arbeit scharf zwischen einer cerebralen und cerebro-spinalen Form der akuten Ataxie, einer Auffassung, der sich auch Dinkler[1]) anschließt. Dabei scheinen im allgemeinen die rein cerebralen Erscheinungen leichter, in den meisten Fällen fast restlos zurückzugehen, während es bei den spinalen Erscheinungen sich mehr um schwere, oft dauernd bleibende Schädigungen zu handeln scheint. Es ist wohl im Cerebrun die Anpassung an die neugegebene Situation, die Ersatzmöglichkeit der eventuell ausgefallenen Bahnen durch andere oder neugebahnte Wege eine viel größere als in der Medulla spinalis.

Daß es sich um eine cerebellare Ataxie bei unserem Falle gehandelt hat, machen also sowohl Vorgeschichte wie Befund und Verlauf wahrscheinlich. Dagegen läßt die komplizierende Pyramidenbahnerkrankung doch sehr daran denken, daß noch ein anderes Leiden zu Grunde liegen kann und die Kleinhirnerkrankung nur eine — freilich seltene Komplikation desselben — darstellt. Ich denke hier an die multiple

[1]) Dinkler, Über akute cerebrale Ataxie. Neurolog. Centralblatt Bd. XVIII S. 530, 1899.

Sclerose und werde bei Fall 3 zeigen, daß sich dieselbe sehr wohl in das klinische Bild einer cerebellaren Ataxie einfügen kann. Darüber mehr bei Fall 3. Eine andere Ursache kommt wohl kaum in Betracht. Symptome von Seiten des Ohres, besonders des Vestibularapparates fehlten dauernd.

Mit einigen Worten möchte ich noch der Sprachstörung und ihres Vorkommens bei der akuten Ataxie gedenken. Bei den sämtlichen Fällen der mir zu Gebote stehenden Literatur über die akute Ataxie finden sich Angaben über Sprachstörungen und zwar wird die Sprache als „langsam, syllabierend und monoton" geschildert. „Dabei werden die einzelnen Silben mit einem übermäßigen Kraftaufwand herausgestoßen. Die Fähigkeit der Modulation fehlt".[1]) Ebenso weist Dinkler[2]) auf den langsamen, monotonen und explosiven Charakter der Sprache bei seinen Fällen hin. Unser Fall reiht sich dieser Beobachtung durchaus an; auch hier bestand auffallende Monotonie, Fehlen der Modulation, ohne daß es allerdings zum Skandieren kam.

Fall III.

S. F. 47 J., Schuhmachermeister aus Mainz. Aufnahme 7. 6. 10. Anamnese: Als Kind war Patient immer gesund. Die Eltern sind an unbekannter Todesursache gestorben. Nerven- oder Geisteskrankheiten sollen keine in der Familie vorgekommen sein.

Patient hat 3 Jahre bei der Kavallerie gedient. Verheiratet seit 18 Jahren. Aus dieser Ehe stammen 3 gesunde Kinder. Frau ebenfalls gesund. Keine Aborte.

Seit 3 Jahren ist Patient angeblich leberleidend, d. h. er hat Schmerzen und das Gefühl der Völle und Schwere im rechten Hypochondrium. Seit 1½ Jahren bemerkte Patient, daß seine Beine und Hände häufig eingeschlafen waren. Die Beine wurden immer schwächer. Diese Schwäche fiel

[1]) Lüthje l. c.

[2]) Dinkler l. c.

ihm besonders beim Treppensteigen und Bergangehen auf. Zu dem Eingeschlafensein in den Armen und Beinen stellte sich noch Kribbeln und Ameisenlaufen, besonders in den Enden der unteren Extremitäten ein. Irgend eine Ungeschicklichkeit in den Händen, die ihm bei seiner Tätigkeit als Schuhmacher doch wohl sicher aufgefallen wäre, hat er nicht bemerkt.

Seine Beschwerden in der Lebergegend zogen sich in der letzten Zeit mehr um die ganze Gürtelgegend herum, während sie früher ausschließlich rechts waren. Er hatte dabei das Gefühl „als werde ihm ein Korsett um den Leib gelegt". Seit einigen Tagen hat er Kopfschmerzen und Schwindel. Er hütete deswegen das Bett und war bei Rückenlage vollständig schwindelfrei. Sofort beim Aufrichten stellte sich der Schwindel wieder ein. Bei Gehversuchen hatte er das Gefühl, als müsse er hinstürzen, alles drehte sich um ihn herum, und er mußte sofort nach einer Stütze suchen. Wegen dieser plötzlich aufgetretenen Beschwerden kommt er zur Aufnahme.

Hinzuzufügen ist noch, daß seiner Umgebung aufgefallen ist, daß seine Sprache sich verschlechtert hatte, daß er manche Worte nicht recht herausbrachte, daß er ferner in letzter Zeit häufig unmotiviert erregt wurde. Außerdem will er seit einiger Zeit schlechter sehen und öfters an Durchfällen leiden. Geschlechtskrank war er angeblich nie. Alkohol- und Nikotinabusus werden glaubwürdig negiert.

7. 6. 1910 (Aufnahmestatus). Mittelgroßer Mann mit blasser Gesichtsfarbe, dürftiger Muskulatur besonders an den Beinen und leidlichem Fettpolster. Keine Narben, keine Ödeme, keine Drüsen. Mund- und Rachenhöhle o. B., speziell keine spezifischen Narben. Zunge wird gerade herausgestreckt und zittert nicht. Zähne leidlich erhalten. Herz von normaler Größe. Töne auffallend leise, aber rein. Besonders über der Aorta nichts Anormales. Puls 98. Blutdruck 105 m Hg. Lungen o. B. Leber leicht vergrößert, aber von glatter Oberfläche und normaler Konsistenz. Abdomen o. B. Die Pupillen reagieren normal. Andeutung von Nystagmus in extremer Ausseurotation. Augenmuskeln

frei. Gesichtsfeld und Visus spez. kein zentrales Scotom. Augenhintergrund normal. Gehirnnerven, vor allem Facialis normal. Die Nasolabialfalten beiderseits gut ausgeprägt und gleich. Zunge o. B. Kein Abweichen, kein Tremor. Die Sehnenreflexe sind beiderseits stark gesteigert. Besonders an der rechten, unteren Extremität. Plantarreflexe normal; kein Babinski rechts und links. (Hier sei vorerwähnt, daß während der vielwöchentlichen Behandlung bei häufiger Prüfung die Babinski stets negativ ausfiel.) Kein Oppenheim, kein Strümpell. Dagegen rechts Andeutung von Fußklonus. Sämtliche Bauchdeckenreflexe beiderseits gleich und normal. Cremasterreflexe beiderseits sehr lebhaft. Die Sensibilität ist am rechten Unterschenkel in allen Qualitäten etwas herabgesetzt, genaue Grenzen dieser Zone lassen sich nicht bestimmen. Keine dissociierte Empfindungslähmung. Keine Paresen. Muskeltonus normal.

Es besteht starke Ataxie. Feinere Bewegungen mit den Händen sind nicht möglich. Beim Annähern der Fingerspitzen aneinander geraten die Arme sofort in unregelmäßige, oscillierende Bewegungen. Rechts ist die Störung deutlich stärker wie links, wo sie jedoch auch deutlich vorhanden ist. Der Kniehackenversuch, sowie Zahlenschreiben in die Luft, mißlingen vollständig. Auch hierbei ist die Ataxie rechts stärker wie links.

Wird Patient zum Aufstehen aufgefordert, so klagt er sofort über starken Schwindel und Unsicherheit und schwankt wie ein Betrunkener hin und her. Neigung nach einer bestimmten Richtung zu fallen, besteht dabei nicht. Beim Augenschluß verstärkt sich das Schwanken nur ganz unbedeutend. Die Sprache des Patienten ist verwaschen monoton, dabei bisweilen explosiv mit gaumigem Beiklang. Starke litterale Ataxie. „3. reitende Gardefeldartilleriebrigade, liebe Lilly Lehmann“ usw. mißlingen vollständig. Lumbalpunktion ergibt einen klaren Liquor, ohne Vermehrung des Albumen, bei einem Druck von 220 mm H_2O. Keine Lymphocytose. Wassermann im Blut negativ.

Psychisch ist Patient über Ort, Zeit und Umgebung vollständig orientiert, zeigt gute Krankheitseinsicht und ist

im Stande, in logischer Weise seine anamnestischen Angaben zu machen. Keine Wahnideen, keine Hallucinationen, keine Illusionen. Merkfähigkeit und Gedächtnis gut. Kenntnisse seinem Stande entsprechend. Dagegen ist Patient gemütlich sehr labil. Die Tränen stehen ihm sehr nahe. Dabei häufig unmotivierte Zornausbrüche bei belanglosen Kleinigkeiten, in denen er sich sogar zu Tätlichkeiten gegen Mitpatienten hinreißen läßt. Ausgesprochenes Zwangslachen oder Zwangsweinen werden nie beobachtet.

Therapie: Bettruhe, 3 mal 1 gr Kal. jodat.

15. 6. Der Nervenbefund ist noch genau derselbe. Dagegen ist das Schwindelgefühl und die Unsicherheit beim Gehen bedeutend besser geworden. Ebenso ist das Kopfweh fast verschwunden. Die Ataxie der oberen Extremitäten besteht noch, ist aber bedeutend geringer geworden. Ebenso ist die Ataxie der unteren Extremitäten wesentlich besser. Babinski fehlt nach wie vor. Es besteht noch ein ziemlich ausgesprochener ataktisch-spastischer Gang, der auf der rechten Seite besonders deutlich ist. Die Sprache ist ebenfalls besser geworden. Die Modulation gelingt wieder viel ausgiebiger, doch ist noch ein leicht skandierender Charakter vorhanden.

Aus dem weiteren Krankheitsverlauf, der für die das Hauptleiden komplizierende cerebellare Ataxie keine nennenswerten Erscheinungen mehr lieferte, will ich nur einige, besonders charakteristische Punkte mitteilen, die die Diagnos des Hauptleidens absolut sicher machten. Vorher sei noch erwähnt, daß Patient noch einmal zusammenstürzte, als er ans Fenster eilte, um einen über das Hospital fliegenden Aviatiker zu betrachten, was wohl mehr seiner wohl begreiflichen psychischen Erregung als einem erneuten Anfall von cerebellarer Ataxie zuzuschreiben ist.

20. 7. Patient klagte während der Morgenvisite über Schwäche und allgemeines Unwohlsein. Der Puls war klein und frequent. Die Sprache war stark gestört, Worte wurden mit größter Mühe hervorgestoßen. Klagen über erhebliche Schmerzen im Leib, namentlich beim Stuhl. Die neurologische Untersuchung ergab eine starke, allgemeine Steigerung aller

Sehnenreflexe, die von allen Stellen des Periosts leicht auslösbar waren. Beiderseits deutlicher Patellar- und Fußklonus, aber kein Babinski. Bauchdeckenreflexe beiderseits lebhaft. Die schon früher erwähnte sensible Störung erstreckte sich am rechten Bein vom Knie bis zu den Fußknöcheln herab. Die ophthalmoskopische Untersuchung (Augenarzt Dr. Causé) ergab normale Reaktion der Pupillen und normales Verhalten der Augenmuskeln. Leichter Nystagmus bei extremer Außenrotation der Bulbi. Die rechte Pupille zeigte eine deutliche temporale Ablassung. Dementsprechend fand sich bei der Gesichtsfeldprüfung ein etwas temporal gelagertes Skotom für grün und rot. In Armen und Beinen starke Ataxie. Dabei feinschlägiger Tremor der Hände.

Epikrise. Ein seit ungefähr 2 Jahren kränklicher Mann, der an Parästhesien in den Beinen, Unsicherheit in Armen und Beinen litt, erkrankt plötzlich unter Erscheinungen von Kopfweh und Schwindel, der bei Bettruhe fast verschwunden ist, sowie Unmöglichkeit des Gehens und starker Störung der Sprache. Neurologisch findet sich starke, allgemeine Reflexsteigung besonders rechts, kein Babinski, Fußklonus angedeutet, normale Bauchdeckenreflexe, starker Ataxie in Armen und Beinen, schwerer Sprachstörung (litteraler Ataxie) bei sonst normalem Befund. Nach 8 Tagen ist der Schwindel und Kopfweh geschwunden, die Ataxie besteht noch, ist aber bedeutend besser. Am 20. 7. ein neuer Schub im Krankheitsbilde: unter Kollapserscheinung erneute Sprachstörung, Schmerzen im Leib, allgemeine starke Reflexsteigerung, Patellar- und Fußklonus ohne Babinski, Oppenheim und Strümpell, leichtem Nystagmus, Sensibilitätsstörung am rechten Bein, starker Ataxie in allen Extremitäten und feinschlägiger Tremor. Ophthalmoskopisch findet eine temporale Ablassung der rechten Pupille mit entsprechendem Skotom für grün und rot.

Die Anamnese und der weitere Krankheitsverlauf machen ohne weiteres die Diagnose einer multiplen Sclerose zu einer

wahrscheinlichen. Das allmähliche Auftreten der Erkrankung mit den schubweise eintretenden, unter dem Bilde einer Apoplexie oder wenigstens an eine solche erinnernden Verschlimmerungen, die Reflexsteigerung mit der Pyramidenbahnreizung, vor allem der Augenbefund, Nystagmus und Gesichtsfeldeinschränkung genügen um diese Diagnose zu stützen.

Merkwürdig ist das Auftreten einer typischen akuten cerebellaren Ataxie. Wir haben gesehen, wie der Patient ganz plötzlich mit Schwindel und Kopfweh erkrankte, wie der Schwindel während der Rückenlage vollständig verschwand, um sich beim Aufrichten im Bett sofort wieder einzustellen. Dabei eine hochgradige Ataxie der Arme und Beine, oder wenigstens eine bedeutende Verschlechterung der schon bestehenden Ataxie, die bis dahin ziemlich geringfügig gewesen sein mußte, da der Patient noch immer seinem Beruf als Schuhmacher nachgegangen war. Dazu kommt noch die plötzliche Sprachverschlechterung mit ihrem monotonen, explosivem Charakter. In der mir zur Verfügung stehenden Casuistik der akuten cerebellaren Ataxie findet sich kein Fall, bei dem zu einer multiplen Sclerose eine akute cerebellare Ataxie hinzukam. Überhaupt scheint die Kombination der akuten Ataxien mit Erkrankungen des Zentralnervensystems keine allzu häufige zu sein. Nur Schulze[1]) berichtet von einem Falle, bei dem die akute Ataxie sich in Gestalt eines paralytischen Anfalles bei einem klinisch einwandsfreien Paralytiker einstellte. In dem sehr ausführlichen Werke von E. Müller[2]) über die multiple Sclerose wird nirgends von einer derartigen Kombination gesprochen, im Gegenteil wird bei der Besprechung der Differentialdiagnose ein von Müller selbst beobachteter Fall von akuter cerebellarer Ataxie nach einer septischen Erkrankung (septischer Abort) ausdrücklich auf die große Verschiedenheit beider Krankheitsbilder hingewiesen. Ebensowenig konnte ich in anderen Lehrbüchern der Nervenheilkunde

[1]) F. Schulze, Beitrag zur Lehre von der akuten, cerebellaren Ataxie. Sonderabdruck aus dem Archiv für Psychiatrie, B. 45, H. 2.

[2]) E. Müller, Die multiple Sclerose des Gehirns und Rückenmarks.

(Oppenheim, Strümpell, Hans Curschmann) etwas ähnliches finden. Es wird freilich bei Müller „unter den 5 wesentlichen Momenten, die als Ursachen der Gangstörung bei multipler Sclerose in Betracht kommen“ neben „der Ataxie, der Parese, der Hypotonie und dem Tremor bezw. Wackeln“ auch „eine mit Schwindel einhergehende Gleichgewichtsstörung, ähnlich wie bei cerebellaren Affektionen“ angeführt, doch handelt es sich hier — wie auch Müller in seiner späteren Besprechung ausführt — mehr um eine besonders bei raschen Wendungen und Kehrtmachen auftretende Koordinationsstörung, als um eine derartige Ataxie und Drehschwindel wie in unserem Falle. Die akute cerebellare Ataxie wäre hier ein neuer Schub der multiplen Sclerose, der sich wahrscheinlich in dem Kleinhirn oder den Kleinhirnschenkeln vorwiegend lokalisierte, also eine symptomatische akute Ataxie genau in dem Sinne des Schulze'schen Falles.

Es erübrigt mir noch auf einige Eigentümlichkeiten in dem Bilde der Sclerosis multiplex bei unserem Falle hinzuweisen. Zunächst das Verhalten der Bauchdeckenreflexe. Das Fehlen der Bauchdeckenreflexe wird von fast allen Autoren als ein wesentliches Symptom der multiplen Sclerose angesehen, so fand Strümpell dieses Symptom in 67 %, Probst in 73 %, Gang in 71 %, E. Müller in $^3/_5$ seiner Fälle deutlich fehlende Bauchdeckenreflexe, in weiteren 21 % abnorm schwach. Auch Hans Curschmann[1]) hat in fast allen seinen Fällen Fehlen oder hochgradige Herabsetzung und Erschöpfbarkeit der Bauchreflexe beobachtet. Freilich steht dem Hoffmann gegenüber, der zirka in 29 % Fehlen dieser Reflexe konstatieren konnte[2]).

Viel seltener wie das Fehlen des Bauchdeckenreflexsymptoms ist das Nichtvorhandensein des Babinski. Nach E. Müller gehört der Babinski „den konstantesten, objektiven Erscheinungen der multiplen Sclerose und ist sehr häufig schon frühzeitig vorhanden“. Unter 42 Fällen fehlte dieses Symptom nur 3 mal (E. Müller). Freilich wird von

[1]) Hans Curschmann. Med. Klinik 1906.

[2]) Die angegebene Statistik ist dem erwähnten Buche von E. Müller entnommen.

Homburger auf die Eigenart des wechselnden Auftretens und Verschwindens hingewiesen. In unserem Falle fehlte der Babinski jedoch dauernd während mehrmonatlicher Beobachtung.

Wenn diese beiden Anomalien im Bilde der multiplen Sclerose also auch nichts Unerhörtes darstellen und uns wohl auch nicht an der Diagnose irre machen können, so rechtfertigt ihr nicht allzu häufiges Vorkommen doch ihre Besprechung.

Fall IV.

J. Gr. 13 J. Schülerin. Anamnese: Während der die Patientin betreffenden Schwangerschaft litt die Mutter 6 Monate lang an Blutungen. Die Geburt selbst war normal. Patientin ist das einzige Kind. Geschwister waren nie da. 1 Abort. Von der Familienanamnese ist zu erwähnen, daß Vater und Mutter normal sind, daß Nerven- und Geisteskrankheiten nicht in der Familie vorhanden sind, mit Ausnahme eines Vetters, der an progressiver Paralyse starb. Ebenso sind keinerlei Heredodegenerationen (Taubstummheit, angeborener Katarrakt, Wolfsrachen usw., sowie Neuropathien, wie Hysterie, Morbus sacer u. a.) in der Familie des Kindes. Beide Eltern versichern glaubwürdig nie syphilitisch gewesen zu sein. Bis zum 9. oder 10. Jahre erfolgte die Entwicklung des Kindes normal. Es wird von dem Kinde angegeben, daß es ein stilles, phlegmatisches, mäßig beanlagtes Kind war, daß jedoch diese Eigenschaften keineswegs derartige waren, daß sie über den Rahmen des Alltäglichen hinausgingen. Vor ca. 2—3 Jahren erfolgte eine allmähliche Veränderung des Kindes, so allmählich, daß die Eltern den Zeitpunkt nicht genau angeben können. Die Schrift des Kindes wurde schlechter und schlechter, die Bewegungen zittriger, hastig und ausfahrend. Ferner wurde der Gang unsicher, bisweilen stolpernd, ohne daß es im Dunkeln hinstürzte, das Treppengehen wurde immer schwieriger. Dabei machte sich eine bisher nicht dagewesene Unsicherheit und Ängstlichkeit bemerkbar. Allmählich wurde auch die Sprache

schlechter, abgehackt, monoton und dabei auffallend hoch. Die geistigen Fähigkeiten des Kindes — die vorher schon nicht übermäßig hoch waren — nahmen merklich ab, und zwar dermaßen, daß das Kind in der Schule nicht mehr mitkam und nur noch — um eine Beschäftigung zu haben — in einer Privatschule so „mitgeschleppt" wurde. Während die Lehrerin immer seine geistige, absolute Insufficienz be-

tonte, hob sie immer hervor, daß es sich um ein braves, folgsames Kind handle. Wegen dieser Veränderungen wurde das Kind Herrn Oberarzt Dr. Curschmann in die Sprechstunde gebracht.

Befund: (Oberarzt Dr. Curschmann) Sehr graziles, schmächtiges Kind mit auffallend kurzen Armen, schmalen und feinen Händen. Die Größe entspricht nicht ganz dem Alter des Kindes. Sofort fallen die weit aufgerissenen Augen auf, die dem Gesicht etwas Starres, Maskenartiges verleihen,

wozu noch das vollständige Fehlen jeder Mimik hinzukommt. Die Hände werden in einer eigentümlichen, stereotypen Flexion der Ellenbogen und Grundgelenke gehalten, die wohl am allerdeutlichsten aus der Photographie ersichtlich wird. Vielleicht läßt sie sich als eine Mittelstellung zwischen Pfötchen- und Adorantenstelle charakterisieren. Die Schultern sind andauernd hochgezogen. Bei Aufforderung sich grade zu halten, verharrt das Kind in derselben Stellung, um folgsam den Bauch herauszustrecken. Herz, Lungen und Bauchorgane o. B. Die rechte Pupille ist größer als die linke, rechts eine langsame, kaum merkliche Reaktion bei beträchtlicher Mydriasis. Die linke, kleinere, reagiert leidlich. Augenmuskeln normal. Kein Nystagmus. Augenhintergrund und Visus normal. Gesichtsfeld wegen der Demenz nicht zu prüfen. Deutliche Kyphoskoliose der Brustwirbelsäule. Der Facialis wird auffallend schwach innerviert (besonders gut ist dies an den Lippen zu sehen), ist aber nicht paretisch. Sonst sind die Gehirnnerven normal. Speziell der Gehör-, Geruch- und Geschmacksinn sind — soweit dies zu prüfen ist — normal. Patellarreflexe ohne Jendrassik überhaupt nicht, mit Jendrassik eben noch schwach auslösbar. Achillessehnenreflexe auch mit Jendrassik nicht auslösbar. Die Reflexe der oberen Extremitäten fehlen vollständig. Beiderseits hochgradiger Babinski, Oppenheim beiderseits — Mendel —. Kein Fußklonus. Bauchdeckenreflexe normal. Leichte, federnde Hypertonie der Arme und sehr deutlich an den Schultern. Keine Lähmungen, keine Atrophien. Sensibilität — soweit zu prüfen — normal. Starke Ataxie (Intentionsataxie) bezw. Intentionstremor der Hände. Die Füße befinden sich dauernd in Hacken- und Spitzfußstellung — typischer Pied de Friedreich. Der Gang ist trippelnd in kurzen und unsicheren Schritten. Ohne Augenkontrolle tritt sofort Schwanken ein. Balancieren ist nur sehr unvollkommen möglich. Die Schrift ist die eines 6jährigen Kindes. Dabei sieht sich das Kind fortwährend hilfesuchend nach seiner Mutter um. Dabei stützt es die Hand auf den Tischrand, um so die störende Ataxie zu korrigieren. Die Sprache ist monoton, sehr hoch, ohne jegliche Modulation

und Betonung irgend eines Wortes, dabei macht sich nur sehr geringe litterale Ataxie bemerkbar.

Psychisch stellt das Kind ein ängstliches Wesen dar, das aber — sobald man sein Vertrauen gewonnen hat — auf alles eingeht. Gedichte, die es noch aus seiner Schulzeit kann, plappert es sehr geläufig mit monotoner Stimme dem Untersucher vor, ohne dabei aber Verständnis für das Gesagte zu zeigen. Nach den Angaben der Mutter soll Gedächtnis und Merkfähigkeit stark nachgelassen haben. Seit Ostern dieses Jahres ist es nicht mehr im Stande, die Schule zu besuchen.

Epikrise: Ein bis dahin leidlich normales, etwas schwach veranlagtes Kind wird ganz allmählich an den oberen und unteren Extremitäten ataktisch, mit beinahe vollständigem Fehlen der sämtlichen Sehnenreflexe, beiderseitigem Babinski, Kyphoskoliose und normaler Sensibilität. Dazu kommt die eigentümliche Handstellung und der typische Pied de Friedreich. Und schließlich der allmähliche intellektuelle Verfall bei Erhaltensein seiner moralischen und ethischen Eigenschaften, kombiniert mit einem nicht sehr ausgesprochenen Stillstand der gesamten körperlichen Entwicklung.

Differential diagnostisch kam neben der Diagnose der Friedreich'schen Ataxie die juvenile Paralyse und die Sclerosis multiplex in Betracht. Gegen eine juvenile Paralyse sprach vor allem der psychische Befund. Das Kind ist freilich intellektuell erheblich reduziert, aber das Erhaltensein seiner moralischen, ethischen und sozialen Eigenschaften sprach sehr gegen die Paralyse. Noch heute ist das Kind absolut rein, spontaner Urin- und Kotabgang kommen nicht vor, dabei ist es sehr brav, ein Beweis dafür ist, daß es trotz seiner intellektuellen Schwäche noch 3 Jahre in der Schule geduldet wurde. Weiter sind der überaus langsame Verlauf, die Art der Sprachstörung, das Vorwiegen der Ataxie und der Zwangshaltung gegen die Diagnose der Paralyse anzuführen. Schließlich fehlt auch jeder Anhaltspunkt für eine hereditäre oder kongenitale Lues.

Gegen multiple Sclerose sprach vor allem ebenfalls die Zwangshaltung der Hände, der Pied de Friedreich, die Skyphoskoliose, die sich allmählich ausbildete, die psychische Störung, das normale Verhalten der Bauchdeckenreflexe, das Fehlen jeder Sensibilitätsstörung und passageren Parästhesien, so daß auch diese Diagnose bald fallen gelassen wurde.

Dagegen wies beinahe alles auf eine Friedreich'sche Ataxie hin, die freilich einige Besonderheiten zeigt, die die Besprechung rechtfertigen.

Nicht ganz gewöhnlich ist die Kombination mit Demenz, wie bei unserem Patienten. Freilich ist dieses Zusammentreffen bereits mehrfach beobachtet und beschrieben, so von Nolau, Pick und Degenkolb. Wir sehen auch hier wieder, wie bei anderen Systemerkrankungen und Heredegenerationen, daß es sich anatomisch nicht um eine elektive Erkrankung einzelner Systeme handelt, sondern daß doch viel weitergehende Schädigungen des gesamten Zentralnervensystems vorliegen, wie wir dies in unserem Falle auch klinisch bestätigt sehen.

Weiter ungewöhnlich, wenn auch nicht ganz selten, ist das sporadische Auftreten des Falles. Es fehlt hier das familiäre Moment vollständig. Daß der Vetter der Mutter an progressiver Paralyse gestorben ist, kann doch wohl kaum als eine hereditäre oder familiäre Belastung des Kindes angesehen werden.

Dieses sporadische Auftreten ist aber nichts Unerhörtes. Lüthje[1]) berichtet über ein solches Vorkommen, ferner sind laut mündlicher Mitteilung von Oberarzt Dr. Curschmann 3 Fälle, vollkommen sporadisch in sonst normalen Familien von ihm gesehen worden. Schließlich wird Fall V einen weiteren derartigen Fall darstellen.

---

[1]) Lüthje l. c.

Fall V.

Kind Z., 6 J. Anamnese: Wegen unglücklicher Familienverhältnisse leben die Eltern getrennt, so daß der Vater und das betreffende Kind, das schon vor einem Jahr hier beobachtet wurde, jetzt nicht mehr aufzufinden sind. Bei der ziemlich erheblichen Stupidität der Mutter ist leider eine genauere Anamnese nicht zu bekommen. Nur soviel geht aus der Aussage der Mutter hervor, daß Nerven- und Geisteskrankheiten nicht in der Familie vorgekommen sein sollen. Das Kind selbst ist normal geboren. Schwangerschaft und Wochenbett waren ebenfalls normal. Das erste Entwicklungsjahr des Kindes verlief ohne Besonderheit. Als das Kind gehen lernte, fiel der Mutter auf, daß der Gang etwas torkelndes, watschelndes hatte, mehr, wie bei anderen Kindern. Der Junge soll nun das Gehen nie richtig gelernt haben, er soll immer getorkelt haben. Er kam ins hiesige Spital wegen einer Bronchopneumonie zur Aufnahme. Die Krankheit verlief normal. Beim Aufstehen fiel der eigentümliche Gang des Kindes auf. Die Untersuchung ergab folgendes:

Normale innere Organe (Herz, Lungen, Bauchorgane usw.). Das Kind ging watschelnd und taumelte hin und her. Romberg leicht positiv. Auf dem Strich gehen und Balanzieren war unmöglich. Die Hirnnerven sämtlich ohne Veränderungen. Die Pupillen reagierten prompt auf Lichteinfall, Accomodation und Convergenz. Kein Nystagmus. Augenmuskeln o. V. Visus und Augenhintergrund ebenfalls normal.

Die Reflexe der unteren Extremitäten fehlten vollständig. Babinski war zweifelhaft. Oppenheim und Mendel negativ. Kein Fußklonus. Reflexe der oberen Extremitäten normal. Bauchdeckenreflexe beiderseits normal. Normaler Muskeltonus. An den unteren Extremitäten die oben beschriebene Ataxie, die im Liegen fast vollständig fehlte. An den oberen Extremitäten keine Spur von Ataxie. Eigentümlich war an beiden Füßen die ausgesprochene Hohlfußstellung mit typischer Babinskistellung der großen Zehen (Friedreich'scher Fuß).

Schließlich sei noch erwähnt, daß das Kind subjektiv Schwindel angab, aber denselben recht undeutlich schilderte, sodaß dieses Symptom nicht recht zu verwerten ist. Eine weitere Beobachtung war nicht möglich, da das Kind, unbekannt wohin, verzogen ist.

Epikrise: Ein Kind, das angeblich immer schlecht laufen konnte und einen eigentümlichen Gang hatte, zeigt eine deutliche, lokomotorische und statische Ataxie der unteren Extremitäten. Im Liegen ist diese Ataxie so gut wie nicht vorhanden. Dabei Fehlen der Sehnenreflexe der unteren Extremitäten, zweifelhafter Babinski, und schließlich die eigentümliche Fußveränderung (Babinskistellung der großen Zehen und Hohlfußstellung). Zum Schluß seien noch die vagen Angaben über Schwindel erwähnt.

Auch hier wurde die Diagnose auf Friedreich'sche Ataxie gestellt und ich glaube, daß eine differentialdiagnostische Besprechung nicht nötig ist.

Bemerkenswert ist auch hier das absolut sporadische Auftreten dieses Falles. Die Geschwister des Kindes sind völlig normal. Ebenso ist die Familie der Mutter und diese selbst ganz gesund. Die Familie des Vaters, der übrigens aus demselben Dorfe stammt wie die Mutter, also dieser vollständig bekannt ist, ist ebenfalls frei von Nerven- oder Geisteskrankheiten, sowie sonstigen degenerativen Symptomen.

Dieser Fall bildet einen gewissen Übergang zu der Hérédo-Ataxie cérébelleuse, wenigstens durch sein Vorwiegen oder wenigstens sehr deutliches Ausgesprochensein der cerebellaren Symptome. Wir sehen in dem Gang des Kindes einen ausgesprochenen cerebellaren Charakter, das torkelnde etwas an einen Betrunkenen erinnernde Herumfallen. Dabei ist die Ataxie im Bett nicht vorhanden, wie sie denn auch während des ganzen Verlaufs der Bronchopneumonie garnicht bemerkt wurde. Wenn man vielleicht auch den nicht sehr präzisen Angaben des Kindes nicht allzu großen Wert beilegen darf, so ist doch andrerseits eine absichtliche oder unabsichtliche Täuschung des Arztes bei einem so kleinen

Kinde ausgeschlossen und wohl immer etwas Wahres an dem Schwindel.

Trotz dieser ausgesprochenen cerebellaren Symptome ist der Fall doch eine typische Erkrankung, und die Kleinhirnerscheinungen dürfen uns um so weniger in Erstaunen setzen, als wir wissen, daß bei einer erheblichen Reihe von Friedreich'schen Ataxien autoptisch eine Hypoplasie des Kleinhirns oder sonstige pathologischen Veränderungen sich finden.

Lebenslauf.

Ich wurde am 10. Mai 1886 zu Mainz als Sohn des praktischen Arztes Dr. Schmidt geboren, besuchte daselbst die Vorschule und das Ostergymnasium und bestand März 1904 das Abiturientenexamen. Dann widmete ich mich zunächst dem Studium der Rechtswissenschaft an der Universität Lausanne (Sommersemester 1904) und diente ein halbes Jahr 1904/05 als Einjährig-Freiwilliger im 1. Nass. Feld-Art.-Regt. No. 27 (Oranien). 1905 widmete ich mich dem Studium der Medizin in Heidelberg (S. S. 1905, W. S. 1095/06, W. S. 1906/07, S. S. 1907) und München S. S. 1906. Juli 1907 bestand ich die ärztliche Vorprüfung in Heidelberg mit dem Prädikat „sehr gut". Die klinischen Semester (W. S. 1907/08 S. S. 1908, W. S. 1908/09, S. S. 1909 und W. S. 1909/10) verbrachte ich in Heidelberg und bestand am 13. Mai 1910 das Staatsexamen mit dem Prädikat „sehr gut". Seit Mai (15. Mai) bin ich als Medizinalpraktikant auf der inneren Station des städtischen Krankenhauses St. Rochus zu Mainz tätig.